



**Rescate multidisciplinar de
tumor desmoide recidivante.
Actuación en una unidad de
pared abdominal avanzada**

**Multidisciplinary rescue of
recurrent desmoid tumour.
Performance in an advanced
abdominal wall section**

10.20960/rhh.00477

01/10/2022

CC 477

**Rescate multidisciplinar de tumor desmoide recidivante.
Actuación en una unidad de pared abdominal avanzada**

Multidisciplinary rescue of recurrent desmoid tumour. Performance in an advanced abdominal wall section

Mohamed Hassin Mohamed Chairi, Mireia Domínguez Bastante, José Luis Díez Vigil, Marta Santidrián Zurbano, Arturo Gómez Arroyo, Alfonso Mansilla Roselló

Unidad de Pared Abdominal. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada (España)

Autor para correspondencia: Mohamed Hassin Mohamed Chairi. Unidad de Pared Abdominal. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Av. de las Fuerzas Armadas, 2. 18014 Granada (España)
Correo electrónico: yasinmc1994@gmail.com

DOI: 10.20960/rhh.00477

Recibido: 16-09-2021

Aceptado: 26-09-2021

RESUMEN

Introducción: Los tumores desmoides se definen como proliferaciones fibroblásticas clonales que se originan en los tejidos blandos profundos y se caracterizan por un crecimiento infiltrativo con tendencia a la recurrencia local.

Caso clínico: Paciente joven sin antecedentes que presenta recidiva de tumor desmoide con afectación de pared abdominal ya intervenido en dos ocasiones, la última vez con margen de resección R1. Se realiza resección en bloque del borde de la cresta ilíaca, inserción de los músculos oblicuo mayor, oblicuo menor, transverso y cuadrado lumbar e ilíaco, junto con la grasa retroperitoneal afectada. Se reconstruye la pared abdominal mediante la colocación de una malla de polipropileno. Presenta buena evolución sin signos clínicos ni radiológicos de recidiva de la enfermedad.

Discusión: Los tumores desmoides se presentan en el 90 % de los casos de forma esporádica y el 5-10 %, asociados a trastornos genéticos. La clínica es muy variable, lo que requiere un alto índice de sospecha para el diagnóstico. Dentro de los estudios complementarios, resultan fundamentales las pruebas de imagen. El único tratamiento con posibilidad de curación es una cirugía lo más radical posible. Esto puede condicionar extensas pérdidas de sustancia a nivel de la pared abdominal. La recurrencia puede ocurrir hasta en el 20-30 % de los casos con resección completa y en el 50 % en casos de resección R1.

Conclusiones: Se trata de una entidad que debe tenerse siempre en cuenta en el diagnóstico diferencial de masas de pared abdominal para conseguir un diagnóstico precoz que permita una cirugía radical con escasa pérdida de sustancia.

Palabras clave: Desmoide, resección, reconstrucción, recurrencia.

ABSTRACT

Introduction: Desmoid tumours are defined as clonal fibroblast proliferations that originate in deep soft tissues and are characterised by infiltrative growth with a tendency for local recurrence.

Case report: A 19-year-old female with no medical history presents recurrence of desmoid tumour with abdominal wall involvement already operated on twice, last time with resection margins affected.

The tumour was totally removed and the abdominal wall was successfully repaired by placing polypropylene mesh. The patient recovery was uneventful. The outcome 12 months later didn't show any local recurrence.

Discussion: About 90 % of these tumours are sporadic and the remaining 5-10 % associated with genetic disorders. It requires a high suspicion of the disease for diagnosis due to the variable presentation. Within the complementary studies, imaging tests are essential. The only treatment with a chance of cure is as radical surgery as possible. This may leave extensive parietal loss of substance. Recurrence can occur in up to 20-30 % of cases with complete resection and in 50 % in cases of R1 resection.

Conclusions: Desmoid tumours are an entity that must always be taken into account in the differential diagnosis of abdominal wall masses to achieve an early diagnosis that allows a radical surgery with short loss of substance.

Keywords: Desmoid, resection, reconstruction, recurrence.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de la pared abdominal se clasifican en primarios (originados en la pared abdominal) o secundarios (originados en la cavidad abdominal, pero que invaden la pared). El tumor primario más frecuente es el tumor desmoide (TD), cuya incidencia se cifra en un 45 % del total de los tumores de pared abdominal¹.

Los tumores desmoides se definen como proliferaciones fibroblásticas clonales que se originan en los tejidos blandos profundos y se caracterizan por un intenso crecimiento infiltrativo con una gran tendencia a la recurrencia local sin habilidad para metastatizar².

El término *desmoide* lo acuñó Mueller en 1838. Viene del término griego *desmos*, que alude a su aspecto y a su consistencia, similares a los tendones. Sin embargo, la primera descripción de la enfermedad la publicó MacFarlane en 1832³.

La incidencia estimada es de 5-6 casos por cada 1 000 000 habitantes por año. Pueden surgir en cualquier parte del cuerpo, aunque son más frecuentes en la pared abdominal, la cavidad intraabdominal y las extremidades. Son más frecuentes en mujeres entre los 15 y los 60 años⁴.

Se presenta el caso clínico de una paciente con un tumor desmoide recidivante.

CASO CLÍNICO

Paciente de 19 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, tratada en otro hospital en octubre de 2017 de un tumor desmoide intraabdominal localizado en la pelvis. Se realizó la resección en bloque con márgenes oncológicos libres. En febrero de 2019 se detectó una recaída con extensión hacia la pared abdominal. Se reintervino quirúrgicamente en abril de 2019 en el mismo centro y se realizó una nueva resección en bloque y una reconstrucción de la pared abdominal con malla de poliprolineno en la localización preperitoneal para conseguir un cierre adecuado sin tensión. En este caso, la anatomía patológica reveló que el tumor alcanzaba el margen de resección quirúrgico R1. La paciente no recibió tratamiento adyuvante y se sometió a un seguimiento clínico.

A los dos meses presentó molestias y sensación de masa a nivel de la musculatura lateral izquierda abdominal, sobre el antiguo lecho de resección R1. Se solicitó una resonancia nuclear magnética (RNM), en la que se hallaron varias formaciones sólidas compatibles con recidiva tumoral: nódulo de 4.8 × 1.9 × 4.2 cm que afectaba a la transición entre el cuadrado lumbar, la musculatura transversa y oblicua interna y el borde superior de la cresta ilíaca izquierdas, sin evidente afectación del músculo oblicuo externo ipsilateral (si bien no puede descartarse radicalmente que no estuviera afectado). Además, mostraba extensión a la grasa retroperitoneal que entraba en contacto con la fascia pararrenal posterior izquierda, donde se identificaba otro nódulo de unos 8 mm (fig. 1). Había un nódulo de

1.6 × 1.5 cm en el anclaje de la malla en el borde anterior de la pala ilíaca izquierda que entraba en contacto con el borde anterior y el lateral del músculo iliaco (fig. 2). Entre ambas lesiones se identificaban sendos nódulos redondeados de unos 6 mm localizados en la región caudal de los músculos oblicuos izquierdos.

Con los hallazgos mencionados se presentó en el Comité de Sarcomas y Tumores de Partes Blandas de nuestro centro y, tras completar el estudio con una ecografía en la que se descartó que estuviera afectada la malla previa, se decidió la reintervención al tratarse de una recidiva resecable.

Se realizó una intervención quirúrgica junto con el Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología dada la vecindad con el hueso ilíaco y se resecó en bloque el borde de la cresta ilíaca y se realizó la inserción de los músculos oblicuo mayor, oblicuo menor, transversos y parte del cuadrado lumbar y del ilíaco, junto con la grasa retroperitoneal afectada (fig. 3). En la ecografía durante la operación no se identificaron restos tumorales tras la resección. Se reconstruyó la pared abdominal mediante la colocación de una malla de polipropileno en posición preperitoneal fijada con puntos de reabsorción lenta y pegamento basado en cianocrilato.

La paciente evolucionó favorablemente sin incidencias, por lo que se procedió al alta al sexto día de la operación.

El estudio anatomopatológico informó de fibromatosis tipo desmoide con márgenes libres y positividad nuclear frente a β -catenina.

La paciente se encuentra en seguimiento estrecho conjunto entre Oncología Médica y Cirugía General con pruebas de imagen seriadas de control, libre de enfermedad a los 12 meses.

DISCUSIÓN

Los tumores desmoides constituyen una forma agresiva de fibromatosis. Aunque el 90 % de los casos son esporádicos, en el 5-10 % se presentan en el contexto de trastornos genéticos, principalmente la fibroadenomatosis familiar (PAF), así como el

síndrome de Gardner (PAF con tumores desmoides)⁵. Los pacientes con PAF presentan un riesgo 1000 veces superior a la población normal de presentar este tipo de tumores. Los tumores esporádicos se desarrollan de forma más frecuente a nivel extraabdominal, mientras que en los pacientes con PAF suele desarrollarse a nivel intraabdominal. Los casos asociados a la PAF presentan un curso más agresivo, con mayor multifocalidad y con un inicio hasta 10 años antes que la variante esporádica.

En nuestro caso, la paciente presentaba un caso de tumor desmoide agresivo de inicio temprano y a nivel intraabdominal, con gran capacidad de recurrencia. Era un caso esporádico sin relación con la PAF (dada la ausencia de historia familiar, así como la ausencia de pólipos en la colonoscopia que se realizó de forma preoperatoria).

Los eventos moleculares que conducen a la formación de tumores desmoides no son totalmente conocidos. Sin embargo, evidencias crecientes señalan al gen *APC* y la β -catenina en la patogénesis tanto en los casos esporádicos como los asociados a la poliposis adenomatosa familiar⁶.

La presentación clínica es muy variable, desde pacientes asintomáticos hasta tumores incapacitantes. La variedad de síntomas está directamente relacionada con la localización, el tamaño y la velocidad de progresión¹. Aquellos que se localizan a nivel intraabdominal suelen presentarse de forma asintomática hasta que alcanzan grandes dimensiones (como fue el caso de nuestra paciente), provocan síntomas por compresión o invasión en el caso de los más agresivos y pueden cursar con obstrucción intestinal, isquemia, hemorragia digestiva e incluso perforaciones intestinales⁷.

En cuanto al diagnóstico, es crucial mantener un alto índice de sospecha tanto en casos esporádicos como en los asociados a la PAF. La exploración física es fundamental ante cualquier sospecha de nódulo abdominal indeterminado y orienta sobre las características del tumor y sobre la necesidad de solicitar alguna prueba complementaria⁸. Dentro de los estudios complementarios, resultan

fundamentales las pruebas de imagen, entre las que cabe destacar la resonancia magnética y la tomografía axial computarizada, tanto para caracterizar la tumoración como para definir las relaciones con las estructuras adyacentes con el fin de valorar la resecabilidad⁶. No existen signos radiológicos característicos que permitan el diagnóstico diferencial de los tumores desmoides de otros tumores de tejidos blandos⁹.

El único tratamiento con posibilidad de curación es la cirugía⁸. Debe ser lo más radical posible con la intención de obtener márgenes quirúrgicos libres (R0). Esto puede condicionar extensas pérdidas de sustancia a nivel de la pared abdominal con reconstrucciones complicadas. Sin embargo, la recurrencia puede ocurrir hasta en el 20-30 % de los casos con resección completa y hasta en el 50 % en casos de resección R1. El tiempo medio de recurrencia suele ser entre 14 y 17 meses (en casos de cirugía R0), y es mucho menor en casos de cirugía con márgenes afectados (R1)¹¹. Estos tiempos se corresponden a nuestro caso, con una recidiva muy precoz en la segunda intervención (R1).

Ya sea tras cirugía primaria o tras una recurrencia, resulta fundamental restaurar la integridad de la pared abdominal tras la resección. Como se ha comentado anteriormente, suelen ser cirugías con una importante pérdida de sustancia, por lo que es recomendable que esta cirugía la realicen cirujanos expertos en pared abdominal con el fin de obtener una adecuada resección de todos los nódulos tumorales junto con resultados funcionales y estéticos óptimos. Es frecuente la necesidad de utilizar material protésico para cubrir los defectos⁹.

La efectividad de la radioterapia y de otros tratamientos no quirúrgicos, como la quimioterapia (basada en doxorubicina, metotrexate y vinorelbina), la hormonoterapia (basada en tamoxifeno) y el tratamiento antiinflamatorio (sulindaco-indometacina), no está demostrada. Estas terapias pueden recomendarse en pacientes técnicamente irresecables en los que sus

comorbilidades impidan la cirugía, así como en aquellos que la rechacen¹².

En estos pacientes resulta crucial un seguimiento posoperatorio estrecho con estudios radiológicos sistematizados para la detección precoz de nuevas recidivas. Por lo general, se realiza un seguimiento clínico y pruebas radiológicas cada 3-6 meses los 2 primeros años, cada 12 meses entre 3-6 años y posteriormente cada 2 años¹³. Los factores de riesgo relacionados con la recidiva son la localización anatómica (los tumores de extremidades tienen más tendencia a la recidiva, más aún los distales), el tamaño (por encima de 7 cm), el género (más frecuente en mujeres), la edad (más en pacientes jóvenes) y los márgenes quirúrgicos afectados¹. Nuestra paciente cumplía varios de estos factores de riesgo, lo que condujo a una recaída inicialmente más tardía y en el segundo tiempo (con márgenes afectados), más incipiente.

CONCLUSIONES

El tumor desmoide es una entidad que siempre debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial en masas de pared abdominal, más aún en pacientes con factores de riesgo (como el caso de la poliposis adenomatosa familiar). Dado el compromiso sobre la recurrencia local, el tratamiento de elección es quirúrgico. Para el éxito de la cirugía es fundamental un margen libre de tumor (cirugía R0). Esto supone, en ocasiones, una importante pérdida de sustancia con una difícil reconstrucción con buenos resultados funcionales y estéticos. Para ello, resulta crucial la atención por unidades especializadas junto con un abordaje multidisciplinar para un correcto manejo. Debe mantenerse siempre un seguimiento estrecho tanto clínico como radiológico para la detección precoz de las recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Egea AM, Latorre AM. Tumor desmoide de pared abdominal lateral (músculo transverso): a propósito de un caso con infiltración de márgenes y tamaño superior a 10 cm. *Rev Hispanoam Hernia*. 2020;8(3):144-8. DOI: 10.20960/rhh.00267
2. García-Ortega DY, Martín-Tellez KS, Cuéllar-Hubbe M, Martínez-Said H, Álvarez-Cano A, Brener-Chaoul M, et al. Desmoid-type fibromatosis. *Cancers (Basel)*. 2020;12(7):1851. DOI: 10.3390/cancers12071851
3. Gómez Pedraza A, Padilla Rosciano A, Herrera Gómez A, León Takahashi AM. Tumor desmoide gigante de pared abdominal durante el puerperio tardío. *Cir Esp*. 2011;89(9):624-6. DOI: 10.1016/j.ciresp.2011.01.006
4. Reitamo JJ, Häyry P, Nykyri E, Saxén E. The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol*. 1982;77(6):665-73. DOI: 10.1093/ajcp/77.6.665
5. Koskenvuo L, Peltomäki P, Renkonen-Sinisalo L, Gylling A, Nieminen TT, Ristimäki A, et al. Desmoid tumor patients carry an elevated risk of familial adenomatous polyposis: Desmoid Tumor and the Risk of FAP. *J Surg Oncol*. 2016;113(2):209-12. DOI: 10.1002/jso.24117
6. Escobar C, Munker R, Thomas JO, Li BD, Burton GV. Update on desmoid tumors. *Ann Oncol*. 2012;23(3):562-9. DOI: 10.1093/annonc/mdr386
7. Campos J, Arribas L, Lavernia J, Machado I, Carbonell F. Algoritmo de diagnóstico y tratamiento de los tumores de la pared abdominal. *Rev Hispanoam Hernia* 2015;3(3):129-31. DOI: 10.1016/j.rehah.2015.06.007
8. Toughrai I, Oufkir A, Laalim SA, Majdoub KI, Mazaz K. Recurrent desmoid tumor of the abdominal wall. *Pan Afr Med J*. 2012;13:60.
9. Azizi L, Balu M, Belkacem A, Lewin M, Tubiana J-M, Arrivé L. MRI features of mesenteric desmoid tumors in familial adenomatous

- polyposis. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184(4):1128-35. DOI: 10.2214/ajr.184.4.01841128
10. Wilkinson MJ, Chan KE, Hayes AJ, Strauss DC. Surgical outcomes following resection for sporadic abdominal wall fibromatosis. *Ann Surg Oncol.* 2014;21(7):2144-9. DOI: 10.1245/s10434-014-3618-5
 11. Palacios-Zertuche JT, Cardona-Huerta S, Juárez-García ML, Valdés-Flores E, Muñoz-Maldonado GE. Reporte de caso: tumor desmoide gigante de pared abdominal con rápido crecimiento durante el embarazo. *Cir Cir.* 2017;85(4):339-43. DOI: 10.1016/j.circir.2016.04.004
 12. Patel SR, Benjamin RS. Desmoid tumors respond to chemotherapy: defying the dogma in oncology. *J Clin Oncol.* 2006;24(1):11-2. DOI: 10.1200/JCO.2005.03.6566
 13. Campos J, Llombart B, Estevan R, Carbonell F. Tratamiento quirúrgico de los tumores de la pared abdominal. *Rev Hispanoam Hernia.* 2015;3(3):107-13. DOI: 10.1016/j.rehah.2015.06.003



Figura 1. Tomografía computarizada (corte axial). Nódulo correspondiente a recidiva de tumor desmoide.



Figura 2. Tomografía computarizada (corte axial). Nódulo correspondiente a recidiva de tumor desmoide.



Figura 3. Resultado tras la resección en bloque del tumor desmoide.